

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1954

N°
905

T H E S E

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

NORGUET Hubert

Né le 28 Décembre 1926 à BREST - (Finistère)

Présentée et soutenue publiquement le

T I T R E

L'ECHINOCOCCOSE ALVEOLAIRE

Etude Clinique et anatomo-pathologique

à propos de 2 nouveaux cas observés récemment en France

PRESIDENT :

Professeur MOLLARET

Editions A.G.E.M.P.

1954

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : NORGUET

Prénom : Hubert

Date de soutenance :

N° d'Ordre :

1

NORGUET Hubert
L'Echinococcose Alvéolaire
Etude clinique et anatomo-patho-
logique à propos de 2 nouveaux
cas récemment observés en
France.
PARIS Dact. in 4° 45 P.
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

2

NORGUET Hubert
L'Echinococcose Alvéolaire
Etude clinique et anatomo-patho-
logique à propos de 2 nouveaux
cas récemment observés en
France
PARIS Dact. in 4° 45 P.
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

3

NORGUET Hubert
L'Echinococcose Alvéolaire
Etude clinique et anatomo-patho-
logique à propos de 2 nouveaux
cas récemment observés en
France
PARIS Dact. in 4° 45 P.
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

4

NORGUET Hubert
L'Echinococcose Alvéolaire
Etude clinique et anatomo-patho-
logique à propos de 2 nouveaux
cas récemment observés en
France
PARIS Dact. in 4° 45 P.
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1954

N°

T H E S E

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

NORQUET Hubert

Né le 28 Décembre 1926 à BREST - (Finistère)

Présentée et soutenue publiquement le

T I T R E

L'ECHINOCOCCOSE ALVEOLAIRE

Etude Clinique et anatomo-pathologique

à propos de 2 nouveaux cas observés récemment en France

PRESIDENT :

Professeur MOLLARET

Editions A.G.E.M.P.



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN - BRINDEAU - CADENAT - CARNOT - CHABROL
CHEVASSU - CHIRAY - CLERC - DELBET - GOUGEROT (H) - GUILLAIN -
HARVIER - LAUBRY - LEMAITRE - LEMIERRE - LHERMITTE - LIAN -
LOEPER - MARION - MATHIEU - MOCQUOT - MULON - OLIVIER (E) -
OMBREDANNE - SANNIE - SEZARY - TANON -.

DOYEN Léon BINET (Membre de
l'Institut)

ASSESEUR Jean VERNE

I. - PROFESSEURS

	MM.
Anatomic	CORDIER (G)
Anatomic Pathologique	DELARUE (A)
Bactériologie	GASTINEL (P)
Biologie appliquée à l'Education Nationale et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie Médicale	VERNE (J)
Cancérologie Médicale et Sociale	HUGUENIN (R)
Carcinologie	OBERLING (C)
(Hotel Dieu	BROCCQ (P)
Cliniques (Broussais	DE GAUDARD D'ALLAINES
Chirurgicales (Salpêtrière	MONDOR (H)
(Cochin	QUENU (J)
Clinique Chirurgicale Réparatrice et Orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R)
Clinique de Cardiologie	DONZELOT (E)
Clinique de Chirurgie Infantile et d'Or- thopédie	FEVRE (M)
Clinique de Chirurgie Pleuro-pulmonaire ..	MONOD (R)
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de Neuro-Chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de Puréiculture	LELONG (M)
Clinique des Maladies cutanées et Syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des Maladies du Sang	CHEVALIER (P)
Clinique des Maladies du Système nerveux .	ALAJOUANINE (T)
Clinique des Maladies des Enfants	DEBRE (R)
Cliniques des Maladies infectieuses ...	MOLLARET (P)
Cliniques des maladies mentales et de l'Encéphale	DELAY (J)

Clinique du Diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R)
Clinique Gynécologie	FUNCK-BRENTANO
Clinique Médicale d'Hydro-climatologie Thérapeutique	JUSTIN-BESANCON
Clinique Médicale Propédeutique	PASTEUR-VALLERY-RADOT
Cliniques Obstétricales { Tarnier	LANTUEJOUL (P)
{ Baudelocque	LEVY-SOLAL (E)
{ Port-Royal	LACOMME (M)
Clinique Ophtalmologique	ELTER (E)
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	AUBIN (A)
Clinique Physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)...	RICHET (C)
Clinique Psychiatrique Infantile	HEUYER (C)
Clinique Rhumatologique	COSTE (F)
Clinique Stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique Thérapeutique Chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique Thérapeutique Médicale	LEMAIRE
Clinique Urologique	FEY (B)
Embryologie	GIROUD (A)
Génétique	LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie .	MOUQUIN (M)
Histologie	CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de la première enfance .	CATHALA (J)
Hygiène et Médecine Préventive	JOANNON (C)
Médecine du Travail	DESCILLE (H)
Médecine Légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et Histoire Naturelle Médicale	GAILLIARD (H)
Pathologie Chirurgicale	N
Pathologie Exotique	LAVIER (G)
Pathologie Expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie et Thérapeutique Générales	N
Pharmacologie et matière Médicale	HAZARD (R)
Physico-Chimie Médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A)
Physiologie	SINET (L)
Physique Médicale	STROHL (A)
Radiologie Médicale	DESGREZ (H)
Technique Chirurgicale	MOULONGUET (P)
Thérapeutique	TURPIN (R)
Chaire de la Clinique Médico-Sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES --ET AGREGES

Anatomie	(DELMAS (A)
	(DEBEYRE (J)

Anatomie Pathologie	(GAUTHIER- VILLARS (Molle P. Pr. s. Ch. (BUSSE (F) (GOUYGOU (FASQUELLE (R) (NEVOT (A) (BOURLIERE (ETTORI (J) Pr.s; Ch. (JAYLE(MF) Pr. s. Ch. (SCHAPIRA (G) (DUPERRAT (BUILLARD Pr.s. Ch. (COUJARD (R) (DEBRAY (C) (BOYER (DUPARIS (M) (DEROBERTE (L) (HADENGUE (GAULTIER (M) (DAVID (SEZE (S. do) (GRASSET (J) (LEPAGE (F) (MAYER (H) (MERCIER (R) (PAVINA (J) (VARANGOT (J) (MORIN (OFFRET (G) (DESVIGNES (P) (JUDET (HALPHEN (E) P.s.ch. (AUBRY (MADURO (R) (BRUMPT (L) (CHABAUD (ABOULKER (P) (BAUMANN (J) (GOSSET (J) (HUGUIER (J) (LAURENCE (G) (LEGER (L) (OLIVIER (Cl) (PADOVANI (P) (LORTAT-JACOB (POILLEUX (M) (ROUX (RUDIER (J.C) (VERNE (J.M.) (MERKLEN (P) (BERNARD (J) (BOUDIN (G)
Bactériologie	
Biologie Médicale	
Chimie Médicale	
Dermato-Syphiligraphie	
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Médecine Légale	
Neuro-Chirurgie	
Neurologie	
Obstétrique	
Ophthalmologie	
Orthopédie	
Oto-Rhino-Laryngologie	
Parasitologie	
Parasitologie Coloniale	
Pathologie Chirurgicale	
Pathologie Expérimentale	

		(CASTAIGNE (P)
		(CONTE (M)
		(DECOURT (J)
		(DOMART (A)
		(DREYFUS (Gilbert)
		(FAUVERT (R)
Pathologie Médicale		(HAMBURGER (J)
		(KOURILSKY (R)
		(MILLIEZ (P)
		(PERRAULT (M)
		(RAMBERT (P)
		(THIEFFRY (St.)
		(TURIAF (J)
		(LAROCHE
		(PEQUIGNOT
		(LAMOTTE
Pédiatrie		(LAPLANE (R)
		(MARIE (J)
Pharmacologie		(LEVY Melle Pr. s. ch.
		(CHEYMOL (J.H.) Pr. s. cl
Physique Médicale		(DJOURNO (A)
		(GOUGEROT (L)
Physiologie		(BARGETON (D) Pr. s. Ch.
		(PARROT (J.L.)
Phtisiologie		KREIS
Psychiatrie		(BARUK (H)
Psychiatrie Infantile		(MICHAUX (L)
Stomatologie		(CHAPUT Mme
		(CERNEA
Puériculture		JOSEPH
Thérapeutique		PERRAULT Chargé de
		l'enseignement.
Urologie		KUSS (R)

III. - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (clinique Chirurgicale), LE LORRIER (V) (Obstétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

Clinique Chirurgicale		(AMELINE (A)
		(MENEGAUX (G)
		(PIATEL (J)
		(SICARD (A)

MM.

Clinique Médicale	{ BROUET (G)
	{ CACHERA (R)
	{ GARCIN (J)
	{ HAGUENEAU (M)
	{ MARCHAL (G)
	{ SOULIE (E)
Clinique Obstétricale	{ DIGONNET (L)
	{ EGALLE (G)
Clinique Ophtalmologique	RENART (G)
Clinique Urologique	COUVELAIRE (R)

MM.

Secrétaire de la Faculté	MOREL (J)
Secrétaire Adjoint	Melle CHANTREUIL (G)

Conservateur	Dr. A. HAHN
Bibliothécaires	M. DOUAN (G), Mellos
	DUMAITRE (P), GOICHON (AM)
	LE NOIR (G), METIN (F)

Par délibération en date du 9 dec. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur MOLLARET

Professeur de clinique des maladies infectieuses

qui a bien voulu nous faire le grand
honneur de présider cette thèse

Hommage respectueux.

A Madame le Docteur BERTRAND-FONTAINE

Médecin des Hopitaux de Paris

qui nous a inspiré cette thèse

Témoignage de notre vive reconnaissance

et Hommage respectueux

A Monsieur le Docteur SCHNEIDER

Médecin Assistant des Hopitaux de Paris

qui a grandement facilité notre tâche

nos sincères remerciements.

- I N T R O D U C T I O N -

- I N T R O D U C T I O N -

L'Echinococcose alvéolaire est une maladie rare en France, puisqu'à l'heure actuelle, 31 observations seulement figurent à son dossier.

Son étude a cependant un double intérêt, tant du point de vue parasitaire : car la nature exacte du parasite en cause, reste discutée, qu'au point de vue clinique : nous verrons en effet qu'il importe de porter un diagnostic précis le plus tôt possible ; seuls les malades précocement opérés pouvant espérer une longue survie.

Nous n'avons nullement la prétention de présenter l'Echinococcose alvéolaire sous un aspect nouveau, ni d'apporter une solution au problème de son origine, nous voulons seulement essayer, à l'occasion d'une nouvelle observation, d'exposer l'intérêt actuel de cette question.

Nous remercions très vivement Madame le Docteur BERTRAND-FONTAINE, de l'accueil si aimable qu'elle nous a réservé dans son service de l'hôpital Beaujon. C'est elle qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et qui nous a procuré une belle observation d'Echinococcose alvéolaire.

Nous tenons également à remercier Monsieur le Docteur SCHNEIDER, Assistant des Hopitaux, pour son aide précieuse qui a grandement facilité notre tâche.

Nous nous proposons, pour commencer, de rappeler quelques notions historiques, puis de présenter une étude clinique de l'E.A. en y joignant l'observation qui nous a été communiquée et un autre cas français récemment publié. Nous parlerons ensuite de la spécificité de l'E.A. et avant de conclure nous consacrerons un court chapitre de notre thèse, au traitement de cette maladie.

Terminons cette introduction en disant que nous avons puisé très largement dans les nombreux ouvrages que la professeur F. DEVE a consacrés à l'étude de l'Echinococcose alvéolaire, nous lui sommes redevables de la plupart des précisions que nous apportons .

- HISTORIQUE -

- HISTORIQUE -

Avant 1855, la tumeur alvéolaire était confondue avec le cancer colloïde du foie.

C'est R. VIRCHOW qui à cette date, reconnut le caractère parasitaire de la "tumeur à échinocoques multiloculaire ulcéreuse du foie".

Les premières observations d'Echinococcose alvéolaire sont presque toutes recueillies en Europe centrale, et l'affection paraît si localisée au Wurtemberg et à la Bavière, que F. DEVE le spécialiste français de la question, propose de l'appeler : "Echinococcose Bavaro-Tyrolienne".

Rapidement l'E.A va perdre son autonomie géographique que l'on avait crue d'abord totale. Von POSSELT, qui plus tard engagera avec F. DEVE une longue controverse sur le problème des relations entre l'E.A et l'Echinococcose hydatique, découvre que la maladie sévit dans le nord de la Suisse. A la même époque, MELNIKOFF, RASWEDENKOW et ALBRECHT signalent des cas d'E.A. en Russie et peuvent décrire un foyer qui correspond à peu près au bassin de la Volga ; ultérieurement ils observent la maladie en Sibérie.

En France, FERREOL et CARRIERE rapportent en 1867 la première observation d'E.A. mais le malade était un Bavarois

hospitalisé dans notre pays et il faut attendre 1^{er} 90, pour qu'un cas authentiquement français soit décelé par DEMATTEIS, chez un cultivateur habitant Thonon.

En 1906 la statistique établie par Von POSSELT totalise 265 observations, en 1927 DARDEL compte 537 cas dans le monde entier dont 518 pour l'Europe et qui se répartissent comme suit :

- Europe Centrale 341
 Bavière, Bade, Wurtemberg
 Tyrol, Autriche, Suisse.
- Russie 171
- France 6

Les 5 nouveaux cas français sont rapportés :

- en 1910 par MARCHAND et ADAM
- en 1911 par MOLLARD-FAVRE et DAUJAT
- en 1922 par MARTIN ET TISSERAND
- en 1924 par DESOIL
- en 1927 par LOEPER et GARCIN

De 1927 jusqu'à nos jours, 24 nouvelles observations sont publiées en France. On pourrait être tenté de rapporter l'augmentation du nombre des cas d'E.A. à une extension de la maladie, il semble plutôt, comme le pense F.DEVE, que ce soit une meilleure connaissance de la maladie qui ait permis des diagnostic plus fréquents.

Des auteurs comme MARTIN et TISSERAND ont observé à eux seuls 11 cas d'E.A. entre les années 1922 et 1938.

Citons encore les observations récentes de :

- HILLEMAND - D'ALLAINES - DELARUE, AUDOLY (1942)
- MENEULT (1943)
- HILLEMAND (1947)

- LAMBLING (1952)

- GAMELIN (1954)

Certes, l'E.A. reste une maladie rare en France puisqu'on en connaît seulement 31 cas authentiques à notre connaissance, mais il est des régions de notre pays où elle apparaît avec une fréquence particulière, ce qui nous amène à parler de sa répartition en France.

REPARTITION GEOGRAPHIQUE de l'E.A. EN FRANCE

L'examen des observations françaises d'E.A. montre très nettement que certains départements sont plus touchés que d'autres.

En tête vient le Doubs qui compte à lui seul 10 cas - Le Jura et l'Ain prennent la 2ème place : 3 cas pour chaque; enfin dans la Haute-Saône et dans la Côte d'Or on a compté 4 cas (2 par chacun de ces départements) Nous arrivons à un total de 20 cas sur 29 considérés, c'est donc à juste titre que l'on a pu parler d'un foyer Franc-Comtois de la maladie. Ce foyer français est peut être un prolongement du foyer Suisse, mais des cas isolés qui ne peuvent en aucune façon être rattachés à l'un ou à l'autre de ces foyers, ont été observés par DESCIL en 1924 (Pas de Calais)

- LOEPER et GARCIN en 1925 (Artois ou Cantal)

- FIE. INGER et BERGERET (1937) (Poitou ou Ile de France)

Ces cas isolés sont de grande importance doctrinale, car ils ébranlent très fortement l'argument géographique développé par les partisans de la dualité des deux échinococcoses pour soutenir leur thèse.

LA CONTROVERSE SUR LA NATURE ET L'ORIGINE de l'E.A.

Lorsque VIRCHOW eût précisé l'origine parasitaire et la nature de la tumeur alvéolaire du foie, il ouvrait un long débat qui à l'heure actuelle n'est pas clos, sur les relations de l'Echinococcose alvéolaire avec l'Echinococcose hydatique -

Deux questions se trouvent posées :

- 1°) Existe-il un parasite spécifique de la maladie alvéolaire du foie ?
- 2°) L'Echinococcose alvéolaire n'est-elle qu'une modalité évolutive du kyste hydatique commun ?

En Allemagne, Von POSSELT affirme l'autonomie de la maladie et il en rend responsable le "Taenia échinococcus alvéolaris" dont il donne la description.

Au contraire, F. DEVE en France, soutient l'unicité parasitaire et il envisage l'Echinococcose alvéolaire comme un "aspect spécial", une "évolution particulière" de l'Echinococcose commune, liés "à une prolifération atypique et en quelque sorte maligne du parasite".

Nous n'entrerons pas ici plus avant dans cette discussion nous proposant de réserver un chapitre de notre thèse au problème posé par la spécificité de l'E.A. (Chap. III)

Nous avons pensé que le rappel de ces notions historiques et que la présentation de la controverse, née à propos de l'origine de l'E.A., n'étaient pas inutiles, avant d'entreprendre l'étude clinique de la maladie.

C H A P I T R E I

ETUDE CLINIQUE ET ANATOMOPATHOLOGIQUE
de l'ECHINOCOCCOSE ALVEOLAIRE

ETIOLOGIE

- 1°) A l'exception de quelques cas d'E.A. apparus avant 30 ans et après 50 ans, le maximum de fréquences se situe vers la quarantaine.
- 2°) La maladie frappe également les 2 sexes.
- 3°) La profession la plus touchée est celle des cultivateurs, mais un certain nombre d'observations relatent des cas d'E.A. survenus chez des sujets n'ayant jamais participé aux travaux des champs.
- 4°) Le contact avec des animaux suspects, bœufs ou chiens, qui seraient les hôtes normaux du parasite ne semble pas obligatoire car l'interrogatoire des malades à ce sujet, s'est souvent révélé négatif.

- C L I N I Q U E -

I DEBUT :

Il est presque toujours insidieux, les symptômes initiaux sont assez flous.

En général les malades viennent consulter pour une gêne ou une sensation de pesanteur localisée à l'hypochondre droit ou à la région épigastrique.

Plus rarement le début se manifeste par

- des troubles digestifs : il s'agit de nausées, de vomissements, de diarrhée comme dans le 3ème cas de MARTIN et TISSERAND (1930)
- une vive douleur hépatique (2ème cas de MARTIN et TISSERAND) (1929)
- une douleur thoracique : 6ème cas TISSERAND (1931)
- une petite tuméfaction hépatique que l'on découvre à la palpation.

Très rarement le malade vient consulter pour un amaigrissement ; cependant dans l'observation de FIESSINGER-BERGERET-DUPUY (1936) , l'amaigrissement avait été le signe majeur du début de la maladie, il atteignait 15 Kg.

Dans l'ensemble nous voyons que ces symptômes ne sont pas très évocateurs, toutefois ils ont l'intérêt d'attirer l'attention sur le tube digestif et en particulier sur le foie.

Très souvent les signes de début passent inaperçus et

le malade n'est vu qu'à la période d'état qui est en fait la vraie période du diagnostic ; néanmoins une interrogatoire minutieuse permet de retrouver presque toujours quelques uns des troubles initiaux.

II ETAT :

Von POSSELT caractérise la période d'état par un trépied fondamental qui associe :

- 1 - un ICTERE chronique
- 2 - une HEPATOMEGALIE progressive et douloureuse
- 3 - une SPLENOMEGALIE

TISSERAND joint à ce trépied un 4ème symptôme qu'il considère comme fondamental.

- 4 - la conservation, voire l'exagération de l'APPETIT

On note en outre comme ayant une grande valeur :

- 5 - l'absence de fièvre
- 6 - la conservation de l'état général.

1 - L'ICTERE :

- Il manque rarement (20 % des cas)
- Il débute lentement mais il va aller en augmentant pour devenir intense.

- Il ne présente jamais de périodes de rémission.

Il s'agit donc d'un Ictère PERMANENT et PROGRESSIF.

- Il présente tous les caractères d'un Ictère par RETENTION, en effet, on note :

- une coloration des téguments et de la peau en jaune foncé,
- une décoloration des matières,
- des urines diminuées en volume, très foncées contenant des sels et des pigments biliaires

comme le montre les réactions de HAY et de GMELIN par exemple.

- du prurit
- de la bradycardie
- une tendance aux hémorragies
- les troubles visuels sont rares

Enfin c'est un ictère APYRETIQUE tout au moins à cette période.

Si l'on pratique les épreuves classiques d'exploration fonctionnelle du foie, on constate qu'elles sont sensiblement normales ne permettant pas d'apprécier le degré d'atteinte hépatique.

POURQUOI Y A-T-IL UN ICTERE ?

Un double processus mécanique explique l'apparition de l'Ictère selon l'opinion de F. DEVE.

D'une part compression extrinsèque des voies biliaires par prolifération du parasite dans le tissu conjonctif perthébiliaire et compression par adénopathies.

D'autre part pénétration intracanaliculaire des formations échinococciques qui continuent leur développement dans les canaux biliaires, qui se trouvent en même temps être dilatés et obstrués.

Comme il n'y a pas de barrière suffisante (cuticule mince, plissée, éffondrée plus ou moins par endroits) pour empêcher le développement de la tumeur, l'envahissement du foie se fait de façon progressive et par voie de conséquence l'ictère est également progressif.

2 - L'HEPATOMEGALIE :

Elle est CONSTANTE c'est dire toute la valeur que revêt ce symptôme.

Elle est DOULOUREUSE, si bien qu'il s'agit rarement d'une découverte d'examen systématique, le malade attirant l'attention du médecin sur son foi . En effet la simple gêne du début, les douleurs imprécises de l'hypochondre se sont accentuées pour devenir vives, continues,,ou paroxystiques. Ces douleurs manquent très rarement.

Elle est progressive. Suivant le stade de l'évolution, le degré de l'hépatomégalie est variable mais toujours nettement appréciable par le seul examen physique.

Le bord antérieur du foie dépasse au minimum de 2 ou 3 travers de doigt le niveau des fausses côtes ; des calques comparés et successifs objectiveront la progressivité de l'hépatomégalie : en effet si l'évolution est longue, le foie prend des dimensions énormes, descend très bas dans l'abdomen, pouvant atteindre la ligne ombilicale.

- La surface du foie est irrégulière, semée de noyaux durs répartis dans les 2 lobes. La consistance du foie est ferme dans son ensemble mais inégale.

3 - LA SPLENOMEGALIE :

La rate est presque constamment hypertrophiée, affleurant ou débordant le rebord costal. Lorsqu'elle est palpable, elle est dure, lisse, régulière. Jamais la rate n'atteint un développement considérable.

Devant un tel aspect du foie on serait tenté de poser un diagnostic de Cancer secondaire du foie, on comprend alors que TISSERAND attache une importance si grande au 4 ème symptôme de la maladie.

4 - LA CONSERVATION DE L'APPETIT :

Ce signe prend toute sa valeur par comparaison avec la

gravité de l'atteinte hépatique. Il semble en effet paradoxal de constater chez un malade qui souffre, qui présente un ictère aussi intense, un appétit normal et même souvent augmenté, un malade de MARTIN et TISSERAND était atteint de véritable boulinie.

5 - L'ABSENCE DE FIEVRE :

Jusqu'à la fin, l'affection reste apyritique sauf dans l'éventualité où le contenu de la cavité microtique centrale vient à suppurer. Mais F. DEVE insiste sur la possibilité d'une apyrexie même dans le cas de suppuration.

6 - LA CONSERVATION DE L'ETAT GENERAL :

- La courbe de poids est normale
- Les forces sont intactes
- C'est seulement au stade ultime de la maladie que l'E.G. décline.

7 - L'HEPATOSPLENOMEGALIE ne s'accompagne pas d'ascite.

III EVOLUTION DE L'E.A. :

La lenteur de l'évolution est une caractéristique de la maladie alvéolaire.

- l'ictère se fonce et devient intense
- le prurit est intolérable
- l'ascite apparait par oblitération plus ou moins forte de la veine porte.
- l'état général fléchit.

Mais ce n'est qu'en tout dernier lieu que

- l'appétit diminue
- la fièvre peut faire son apparition.

Le malade meurt par cachexie accompagnée

- d'œdèmes périphériques
- d'une anurie progressive

- d'hémorragies multiples (tous les malades de TISSERAND sont morts en présentant des hémorragies profuses)

Nous donnons dans le tableau I ci-dessous le délai qui s'est écoulé entre le moment du diagnostic et la mort de 25 malades

T A B L E A U I

Délai entre le moment du D. et la mort	Nombre de cas
1 an au moins	4
1 an à 2 ans	1
2 ans	6
3 ans	6
4 ans	2
6 ans	1
7 ans	2
9 ans	1
15 ans	1
26 ans	1

L'E.A. est donc une maladie constamment mortelle . Toutefois il n'est pas douteux que la durée de son évolution soit fonction de la précocité de l'intervention chirurgicale donc du diagnostic et si certains signes cliniques, notamment :

- la grande lenteur de l'évolution,
- la conservation prolongée de l'appétit et de l'état général,
- l'absence de fièvre

permettent de penser à l'Echinococcose alvéolaire en éliminant :

- la Cirrhose biliaire de HANOT
- la E. hépatique
- la lithiase du cholédoque ... etc. (voir D. différentiel)

Le médecin devra étayer son diagnostic par des examens complémentaires et faire pratiquer une Laparotomie exploratrice qui confirmera le D. ou donnera la clé du problème en cas de doute.

IV LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ils comprennent :

- 1°) - l'hémogramme
- 2°) - Les réactions de WEINBERG et de CASONI
- 3°) - La radiographie

1°) - LA NUMERATION ET LA FORMULE SANGUINE MONTRENT :

- une anémie, presque constante, normochrome variable dans son intensité, se situant aux environs de 3 500 000 globules rouges.
- une éosinophilie modérée, car elle ne dépasse guère 3 % en moyenne.

2°) - LES REACTIONS DE WEINBERG et de CASONI :

Elles sont de pratique aisée, malheureusement les résultats fournis ne sont pas toujours en concordance et des résultats négatifs ont été observés chez des malades indubitablement atteints d'E.A.

Nous avons rassemblé dans les pages suivantes (Tableau II) les renseignements concernant l'éosinophilie et les résultats des réactions de WEINBERG et de CASONI recueillis dans 25 observations.

T A B L E A U II

OBSERVATIONS	ECOSOPHILIE	CASONI	WEINBERG
DEMATTEIS	?	?	?
MARCHAND et ADAM	?	?	?
FAVRE et DAUJAT	3 à 6 %	?	++
MARTIN et TISSERAND	6 %	?	?
DESOIL	7 %	?	?
LOEPER et GARCIN	?	?	?
KLAGES	6 %		
MARTIN et TISSERAND	3 %	?	?
MARTIN ET TISSERAND	?	?	?
MARTIN et TISSERAND	6 %	?	+
MARTIN et TISSERAND	4 %	?	+
WILMOTH	2 %	?	+
MARTIN et TISSERAND	2 %	-	-
MARTIN et TISSERAND	7 %	?	+
TISSERAND	d'abord 2 % puis 8 %	?	++
TISSERAND	3 %	?	?
FIESSINGER BERGERET et DUPOYS	7 %	+	-
CHATON	?	?	?
TISSERAND et BAUFTE	?	?	?
" "	5 %	-	+
GRIGOUROFF et AGRON	?	?	?
ROCHET et GUILLET	1 %	+	?
HILLEMAND D'ALAINES DELARUE et AUDOLY	6 à 11 %	-	-
MENEAULT	1 %	?	?
HILLEMAND	?	+	?

De la lecture de ce tableau, on peut conclure que ni le taux de l'eosinophilie, ni surtout les résultats des réactions de CASONI ou de WEINBERG ne sont assez constants pour permettre un diagnostic ; le nombre de cas d'E.A. confirmés où ces réactions ont été négatives est tel, qu'on ne peut compter sur elles pour affirmer ou éliminer le diagnostic.

3°) - LA RADIOGRAPHIE

L'exploration radiologique a un double intérêt car elle montre :

- l'augmentation de volume du foie ;
- l'absence de tumeur gastrique ou intestinale.

Pour éviter de méconnaître l'existence possible d'une telle tumeur, on devra pratiquer une série de clichés gastriques après ingestion de baryte et examiner attentivement le cadre colique également opacifié. Ces diagnostics éliminés on recherchera les images de CALCIFICATIONS intrahépatiques décrites par VUHLER et HASSELBACH ; pour prendre un exemple, disons que dans l'observation rapportée par LANBLING (1952) ces images étaient particulièrement nettes. De telles images ne sont pas constantes, en outre, elles peuvent causer des erreurs de diagnostic, car n'importe quelle lésion ancienne a tendance à se calcifier.

Il est possible de se livrer à une exploration radiologique plus complète de la tumeur. C'est ainsi que la radiographie après injection de lipiodol dans la tumeur, a montré l'existence d'une cavité intrahépatique et a permis d'en préciser exactement les dimensions dans le cas observé par N. FIESSINGER (1936)

Concluons en disant que l'intérêt de la radiographie est essentiellement de fixer le degré de l'hépatomégalie et de vérifier l'intégrité de l'estomac et de l'intestin, les images de calcifications étant souvent absentes.

En fait, à part les renseignements fournis par la clinique, les examens systématiques ne permettent que rarement d'assurer

le diagnostic, aussi est-ce à la laparotomie exploratrice suivie de biopsie que nous aurons recours pour affirmer notre diagnostic.

V LA LAPAROTOMIE EXPLORATRICE

La lésion rappelle beaucoup le cancer du foie par sa masse.

- ses bosselures nombreuses,
- sa couleur blanchâtre,
- sa très grande dureté.

Toutefois, l'induration est en général beaucoup plus marquée que celle des noyaux cancéreux, mais ce caractère différentiel est très insuffisant et le BIOPSIE s'impose pour procéder aux examens macroscopiques et microscopiques détaillés.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La masse tumorale a un aspect plus ou moins colloïde, ce qui explique pourquoi elle était confondue avec le cancer colloïde foie avant son identification exacte par VIRCHOW (1855)

Le tissu fondamental de la lésion est très ferme, sclé - reux, de couleur blanchâtre ou gris-vert. La tumeur apparaît comme "vermoulue", creusée de cavités très nombreuses, toujours petites mais de taille variable allant de la taille d'une tête d'épingle ou même moins à celle d'un pois.

L'examen au microscope montre qu'elles renferment de fines pellicules cuticulaires échinococciques, gélatiniformes, doublée d'une mince couche germinale qui peut dans certains cas être fertile.

La partie centrale de la tumeur est presque toujours en-cavée, la cavité pseudo-kystique a des dimensions très variables pouvant atteindre et même dépasser une capacité de 6 litres, elle contient un liquide faiblement bilieux, d'aspect trouble, de couleur jauno-brunâtre. En cas de nécrose le liquide devient puriforme

ou même prend un aspect franchement purulent et en surface flottent des débris nécrotiques. Le fond de la cavité peut contenir parfois des concrétions biliaires.

Après avoir donné ces renseignements anatomo-pathologiques que nous lui avons empruntés, F.DEVE expose les caractères qui différencient la tumeur d'E.A. du kyste hydatique, nous en rapportons ici l'essentiel.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL AVEC LE KYSTE HYDATIQUE

La cavité nécrotique de la tumeur d'E.A. , ne contient jamais d'hydatides ni de membranes échinococciques. On n'y découvre jamais ni crochets de scolex ni scolex entiers. Il est possible de trouver des scolex entiers, mais toujours en petit nombre et de façon inconstante, dans la faible quantité de liquide que l'on peut recueillir à la jonction de la zone non mortifiée et de la masse parasitée.

La larve d'E.A. n'aboutit que très imparfaitement à la formation d'un kyste, car la cuticularisation se fait mal : la cuticule est mince, plissée, effondrée plus ou moins ça et là, si bien que les scolex et les vésicules proligères se développeront mal et seront rares, quant aux vésicules filles elles seront toujours absentes. Par contre la couche germinative pourra se développer tout à loisir vers la périphérie, puisque le seul frein à son extension est représenté par une cuticule insuffisante, et elle va pousser en toute direction des prolongements qui infiltreront les tissus sains. Les bourgeons d'abord nus, ne se revêtent d'une cuticule qu'ultérieurement et se vésicularisent ensuite. Au stade de "nudité" ils libèrent leurs toxines qui ont essentiellement une action nécosante pour le tissu hôte et ils aboutissent à former une véritable masse néo plasique qui poussera à son tour de nouveaux prolongements vers la périphéries tandis que son centre vieillira, se nécrosera et tendra à s'excaver.

En outre à la manière des Cancers les prolongements échinococciques pénètrent les voies lymphatiques et envahissent les ganglions lymphatiques ; ils peuvent en outre après effraction des parois, et pénétration dans les veines sus hépatiques ou, dans la veine cave inférieure, donner des métastases à distance.

Tous ces caractères s'opposent presque point par point à ceux du kyste hydatique où le revêtement cuticulaire, particulièrement rigide et imperméable, empêche la diffusion des toxines dans l'organisme parasité, où les lésions seront surtout provoquées par des accidents de compression, d'obstruction et non d'infiltration. De plus l'existence de cette cuticule si rigide explique l'abondance des scolex ou des vésicules filles à l'intérieur du kyste.

VI FORMES CLINIQUE DE L'E.A.

Nous ne les énumérerons pas toutes, retenant seulement celles que F. DEVE considère comme plus importantes.

- 1°) Forme anictérique : C'est la plus intéressante à connaître, nous avons vu que l'ictère fait défaut dans 20 % des cas.
- 2°) Forme tumorale : Dans ce cas il s'agit surtout de poser un diagnostic différentiel avec le kyste hydatique et le cancer secondaire du foie.
- 3°) Forme polykystique
- 4°) Forme ascitique et forme hémorragique : dans ces deux formes les signes fondamentaux de la maladie sont présents, mais l'ascite et les hémorragies qui font normalement leur apparition à la période ultime de la maladie, apparaissent seulement un peu plus tôt.

En réalité, il existe presque autant de formes cliniques d'E.A. que de cas décrits et celui que nous allons maintenant rapporter (chapitre II) vient s'ajouter à cette liste.

C H A P I T R E I I

I - UN NOUVEAU CAS D'E.A. OBSERVE EN FRANCE

II - UN CAS D'E.A.. AVEC MISE EN EVIDENCE DU
PARASITE A LA BIOPSIE PEROPERATOIRE

I Le nouveau cas d'E.A. que nous rapportons a été observé à l'hôpital Beaujon, dans le service de Madame le Docteur BERTRAND-FONTAINE, nous la remercions très vivement de nous avoir fourni cette belle observation à l'appui de la thèse qu'elle nous a inspirée.

OBSERVATION

Mr C.... âgé de 48 ans a été hospitalisé à l'hôpital Beaujon le 20 février 1954, après avoir été adressé à la consultation de Madame le docteur BERTRAND-FONTAINE, par le docteur NARODETZKI

Antécédents :

L'interrogatoire révèle les faits suivants :

Mr C. . est né dans le Loir et Cher à ST AMAND de VENDOME en 1906, il y a vécu jusqu'en 1939. Pendant la dernière guerre, il a été détenu de 1941 à 1945 à Neirchseim près d'Allen (Wurtemberg)

- en 1945 :

alors qu'il était prisonnier, il a contracté une pleurésie à la base droite (qui n'a pas été ponctionnée)

- en 1946 :

de retour chez lui (Le Havre) Mr C.... reste alité 1 mois pour troubles pulmonaires à type de bronchite associant :

- de la toux
- une expectoration purulente
- une température aux environs de 38 ° 5
- des sueurs nocturnes abondantes.

Des radios faites après cet épisode pulmonaire montrent des signes consécutifs à la pleurésie de 1945.

Depuis cette période le malade présente quelques troubles pulmonaires : toux et expectoration matinale qui ne revêt jamais un caractère hémoptoïque, les troubles persistent pendant la belle saison et s'accroissent en hiver.

En plus, à cette période, Mr C. ressent une fatigue générale et se plaint d'anorexie sans caractère électif particulier, en outre il souffre de l'estomac : depuis 1946, tous les ans, vers le mois de Janvier et pendant une période de 30 à 60 jours, il est réveillé chaque nuit vers minuit ou 3 heures du matin par des douleurs à type de pesanteurs mal définies. Ces douleurs siègent à droite du creux épigastrique, elles n'irradient pas, elles persistent un quart d'heure environ, elles s'accompagnent de sueurs abondantes, mais ne provoquent ni nausées, ni vomissements. En période douloureuse, les douleurs surviennent chaque nuit, par contre le malade ne les observe jamais dans le courant de la journée, ni après le repas de midi. Entre les crises, le malade ne ressent aucune douleur, mais l'anorexie persiste, quelque fois, il en ressent parfois une sensation de malaise vague lorsqu'il est couché sur le côté gauche.

En dehors des troubles pulmonaires et digestifs, on note de l'asthénie, par contre -il n'y a pas d'amaigrissement.

- la température est normale
- l'appétit est absolument normal
- il n'y a ni urticaire, ni prurit
- on ne retrouve pas d'antécédents.

De 1946 à 1952, Mr C... se déplace et se rend dans différentes villes, après le Havre, il va à Tarbes, Brest, Antibes, Bordeaux, Nancy, Corbeil et Bruay. Depuis 18 mois Mr C... habite Genevilliers, il est chef d'équipe et se trouve être en contact avec la main-d'oeuvre Nord-Africaine.

Il n'a jamais fait de séjour aux colonies.

décembre 1953

le malade s'aperçoit que ses urines sont troubles et anormalement foncées mais on ne constate pas d'autres troubles urinaires ,

il n'y a pas de douleurs lombaires

" de mictions nocturnes

" de brûlures à la miction.

L'analyse des urines montre :

- albumine = 0,15

- sucre = 0

- hématies nombreuses

- cylindre = 0

Le malade est alors vu pour la première fois par le docteur NARODETSKI qui découvre l'existence de nodosités sur le foie, il fait pratiquer les examens suivants :

- des clichés d'estomac qui montrent une hyperkinésie gastrique mais sans aucun signe de lésion organique.

- des radios pulmonaires qui mettent en évidence une pachypleurite de la base droite sans image de lésion pulmonaire évolutive, (on note seulement une symphyse partielle du cul de sac droit)

- une vitesse de sédimentation qui est élevée à 54 - 84 - 124 - ;

- une numération et une formule sanguine

{ Clob.R. = 4.340.000
HB = 85
Val glob. = 0,90
Glob. B. = 9.160 dont { Polyneutro = 61 %
" eosino = 4 %
" baso = 0 %

Mr C... est alors envoyé à la consultation de Madame BERTRAND-FONTAINE où un certain nombre d'examens complémentaires sont pratiqués.

- un examen des selles qui montre la présence d'amibes hématophages et de kystes amibiens
- un tubage duodénal qui est normal
- une radiographie du foie sans préparation qui montre quelques opacités internes
- des radios d'intestin ne montrant rien d'anormal.

Devant la présence d'amibes et de kystes on évoque l'éventualité d'une hépatite amibienne nodulaire et on soumet le malade à un traitement d'épreuve par l'émétine.

Après le traitement le malade accuse moins de pesanteurs mais on ne constate pas de modification locale et l'hospitalisation est décidée.

20 Février 1954

le malade est hospitalisé.

Examen

- Abdomen : on ne trouve ni ascite, ni développement de la circulation collatérale.

Dans le creux épigastrique, on sent une masse dure, un peu sensible à la palpation qui déborde le rebord costal gauche, elle est très bien limitée à gauche. A la surface du foie, on palpe des nodules volumineux de la taille d'une noix;

- la langue est un peu saburrale,
- la gorge et les amygdales sont normales
- le coeur est régulier, la tension à 10 - 7,
- les poumons sont normaux à l'auscultation,
- la palpation des aires ganglionnaires fait découvrir des adénopathies inguinales bilatérales très développées, les ganglions sont de consistance molle, ils sont indolents, Il existe en outre des adénopathies axillaires plus marquées à gauche, et dans la région sous claviculaire gauche.

- Le toucher rectal fait sentir une prostate dont le lobe gauche est irrégulier et un peu dur mais l'échancre est normale et on ne trouve pas de nodules.
- les reflexes sont normaux, un peu vifs,

De nouveaux examens complémentaires sont demandés :

- examen des urines : les urines sont troubles contenant :

- quelques cellules épithéliales,
- de rares leucocytes
- de nombreuses hématies,
- il n'y a pas de cylindres (23/2/54)

- Temps de coagulation 7'

- Temps de saignement 4'

- Urée 0,26 %

- B.W. négatif

et l'intervention exploratrice est décidée :

25 - 2 - 54 :

Le malade est opéré par le docteur Sylvain Blondin qui constate l'existence d'une tumeur située sur le bord antérieur du foie, allant de la face supérieure à la face inférieure du foie. Cette tumeur, grosse comme une mandarine, est dure, crayeuse, blanchâtre ; 2 autres tumeurs sont découvertes sous la convexité du lobe gauche.

Il n'y a pas d'ascite, l'estomac est sain, la vésicule également, la tumeur à la section ne saigne pas, elle contient un tissu blanc, sans pus.

On fait des prélèvements en vue d'un examen anatomo-pathologique. On referme la paroi en 2 plans : pose de 7 crins perdus et de 2 catguts.

L'examen anatomo-pathologique affirme le diagnostic d'Echinococcose Alvéolaire : en voici le compte-rendu:

Le petit fragment soumis à l'examen histologique ne contient pas de parenchyme hépatique. Il est constitué par une sclérose dense,,parsemée de nombreuses zones de nécrose, d'allure fibroïde et de petites cavités tapissées souvent par une membrane cuticulaire, généralement nécrosée. Il existe quelques infiltrats inflammatoires. L'ensemble réalise un aspect typique d'Echinococcus alvéolaire du foie (Docteur ORCEL)

- Les suites opératoires sont normales, la fièvre ne monte pas, l'état général reste excellent.
- En fin d'hospitalisation, on pratique une intradermo-réaction de CASONI : en 1/4 d'heure les réactions données à gauche par le témoin et à droite par l'antigène sont identiques, on voit apparaître une papule d'urticaire sur un fond d'érythème.
- Le 12/3/54 on fait une numération globulaire et une formule sanguine qui montre :

- Glob.R. = 4.100.000

- Glob. B. = 7.800 dont

Polyneutro = 52 %
" eosino = 4 %
Lymphocytes = 28 %
Monocytes = 6 %

- Le 13 - 3 - 54

Mr C... quitte l'hôpital, depuis il est revu régulièrement à la consultation.

- Le 24 - 3 - 54

Le malade ressent des douleurs intermittentes, à type de pesanteurs localisées au cadre colique ; il se plaint également de tiraillements au niveau de l'épaule droite.

- le foie a un volume légèrement augmenté, on sent à sa surface un nodule de volume d'une mandarine.

- le cadre colique est sensible, les selles sont dures et émises en petite quantité.

- la circulation veineuse collatérale se développe dans les flancs et dans la région pré-vésicale.

- la palpation du rein droit donne une sensation de bal-
lotement.

Un nouvel examen sanguin est pratiqué :

G. Rouges = 4.030.000

G. Blancs = 5.400. dont :
polyneutro = 60 %
" eosino = 3 %
lymphocytes = 33 %
monocytes = 4 %

On ne trouve ni amibes, ni kyste dans les selles.

II - Nous joindrons à l'observation que nous venons de rapporter, un
autre cas récent d'E.A. observé par M.M. A. CAMELIN-F.BENAZET -
R. MIERAL et J. VIGNE.

Ce nouveau cas est très intéressant au point de vue
anatomo-pathologique, car le parasite put être mis en évidence à
la biopsie per-opératoire : fait rarement observé jusqu'à présent.

OBSERVATION

Il s'agit d'un malade né en Hte Savoie, ayant vécu en
Hte Marne, puis au Tyrol et chez qui se sont succédés un épanche-
ment pleural droit lymphocytaire et 4 ans après, un abcès du lobe
gauche du foie.

L'aspect histologique pseudo-tuberculeux de cet abcès
fit errer le diagnostic. Deux ans plus tard, à l'occasion d'un
syndrome ictérique, une ponction biopsie faite en parenchyme non
infecté, montre des signes de thrombose biliaire.

Au cours de l'intervention nécessitée par cet ictère par
rétention, le diagnostic fut établi de façon formelle par la cons-
tatation de cavités, bordées intérieurement par une cuticule

anhiste striée, régulièrement arrondies ou au contraire repliées sur elles-mêmes et surtout par la présence de scolex invaginés, de rencontre assez peu fréquente dans une biopsie.

Aucune thérapeutique ne fut efficace et le malade mourut 3 ans après la découverte de l'affection hépatique.

CHAPITRE III

SPECIFICITE de l'E.A.

S P E C I F I C I T E

L'étude anatomo-pathologique de la tumeur alvéolaire du foie que nous avons faite au chapitre clinique de notre thèse nous permet de conclure nettement à une spécificité des lésions ; indiscutablement, l'E.A.. a une physionomie bien particulière et ses caractères tant cliniques qu'anatomo-pathologiques, sont absolument opposés à ceux du kyste hydatique commun.

Cependant aucun parasite spécifique de cette affection n'a été découvert et F. DEVE a montré qu'il existait chez l'homme des formes de transition entre les deux maladies échinococciques, c'est pourquoi F. DEVE défend l'unicité parasitaire . Mais Von POSSELT au contraire a été partisan jusqu'à sa mort de la dualité parasitaire. Aucune preuve formelle n'a jamais été fournie, permettant de rejeter l'une ou l'autre de ces conceptions. Le débat reste encore ouvert aujourd'hui.

Nous allons maintenant passer en revue les arguments développés par ces deux auteurs pour soutenir leur théorie respectives.

1°) L'Argument Géographique

Les premiers cas d'Echinococcose alvéolaire ayant été observés en Europe Centrale et en particulier en BAVIERE-BADE-TYROL-WURTEMBERG, Von POSSELT voyait dans ce fait une preuve majeure de la dualité parasitaire.

Si le parasite est unique, disait-il, comment expliquer que dans les pays où les kystes hydatiques communs abondent (AUSTRALIE, FINLANDE, et DALMATIE) l'Echinococcose alvéolaire soit absolument inconnue et qu'inversement, elle soit fréquente là où

justement le kyste hydatique est rare ?

Von POSSELT expliquait la répartition complètement séparée des deux variétés de Taenia par l'origine bovine de la maladie, certaines races bovines seulement transmettant la forme alvéolaire, les moutons mérinos à laine fine transmettant l'autre. L'argument géographique semblait péremptoire, mais la découverte de cas non originaires d'Europe Centrale allait l'ébranler si fortement qu'à l'heure actuelle, il ne retient plus guère l'attention des auteurs.

Après le foyer Bavaro-Tyrolien, un foyer Russe puis un foyer Sibérien furent mis en évidence par MELNIKOFF et RASWEDENKOW, puis l'E.A. fut découverte en Suisse et en France : La Franche-Comté apparut alors comme un terrain de prédilection de l'E.A., MARTIN et TISSERAND publièrent en effet 18 cas originaires de cette contrée. L'E.A. avait donc perdu son autonomie géographique, mais Von POSSELT rattachait le foyer Franc-Comtois au foyer Suisse et ce dernier au foyer Bavaro-Tyrolien, cependant il devait déjà difficile de relier les cas Russes aux cas Allemands. C'est alors qu'on découvrit des cas isolés.

- En France :

- dans le Pas de Calais (Desoil)
- dans le Cantal (Loeper et Garcin)
- dans les Deux Sèvres (Fiessinger-Bergeret-Lambling)
- dans la Haute Marne ou la région parisienne.

Il était impossible de rattacher ces cas au foyer Franc-Comtois et encore moins à la Suisse.

- à l'étranger :

DEW découvre un authentique cas Australien, VINAS un second.

PIAGGIO BLANCO et GARCIA-CAPURRO en Uruguay publient 2 observations d'E.A.

L'existence de ces cas isolés avait une très grande importance dogmatique, car ils prouvaient que l'Echinococcose alvéolaire peut apparaître dans les terres classiques du kyste hydatique commun et que

la transmission de la maladie par une espèce bovine particulière était fausse, les races incriminées par Von POSSELT étant inconnues dans ces pays. En outre, l'observation d'un cas parisien par exemple, et l'apparition d'E.A. chez des sujets qui n'avaient jamais été en contact avec des animaux suspects, rendaient douteuse l'origine bovine de la maladie que Von POSSELT voulait obligatoire.

L'argument géographique ne peut, donc plus avoir toute la valeur que lui donnait Von POSSELT.

2°) L'Argument parasitaire

Von POSSELT croit qu'il avait découvert le parasite spécifique de l'E.A. et il donnait la description du "Teania Echinococcus Multilocularis".

Aucun auteur n'en admettant aujourd'hui l'existence et des parasitologues comme BRUMPT n'ayant reconnu aucune valeur à la description de Von POSSELT, nous tiendrons pour nul l'argument parasitaire.

3°) Les Tests cutanés

Nous avons montré dans le Tableau I que l'intradermo-réaction de CASONI pouvait être négative chez des malades atteints d'E.A.

D'autre part, F. DEVE a remarqué qu'on obtenait des réactions positives en utilisant aussi bien du liquide hydatique que les produits extraits des tumeurs alvéolaires. Donc les tests cutanés ne sont nullement spécifiques.

4°) La Réaction de WEINBERG

Elle ne permet pas non plus de trancher la question (Voir tableau I)

5°) La Spécificité des lésions

Pour les partisans de la théorie dualiste c'est le meilleur argument, certes, cette spécificité lésionnelle est indiscutable mais

en a-t-elle pour corollaire obligatoire une spécificité du parasite ? F. DEVE soutient que non et n'admet pas que la dualité des lésions soit un obstacle insurmontable à la conception d'un parasite unique. Il envisage la problème de façon suivante : le parasite causal est issu du Taenia Echinococque commun mais à la suite de circonstances extérieures très particulières il se modifie, acquérant une virulence qui lui est propre, et qui sera définitive. Cette virulence spéciale sera la cause "de lésions à caractères désormais spécifiques" DEVE ramène donc la question à un phénomène de "mutation du germe originel" qui s'opère pour des raisons encore mal définies.

A l'appui de cette explication, l'auteur cite comme arguments les faits suivants :

1° - On peut assister chez l'homme à une tranformation complète du kyste hydatique commun, en une forme absolument atypique qui évoluera à la manière d'une néoplasie parasitaire.

Il le prouve en rapportant les 20 observations suivantes :

- "un kyste hydatique opéré, a finalement abouti au niveau d'une récidence périhépatique, à la production de lésion parasitaires d'allure infiltrante et maligne, qui caractérise l'E.A."

- un cas Normand lui fournit un exemple de mutation parasitaire "réalisé à l'occasion et au niveau d'une greffe échinococcique originairement hydatique et devenue alvéolaire"

2° - L'existence de formes de transition entre les 2 Echinococcoses est presque certaine contrairement à l'affirmation de Von POSSELT qui soutient : "il n'y aucune forme de passage, aucune forme intermédiaire entre les 2 espèces de parasite". Et F. DEVE pense l'avoir prouvé notamment dans le cas de métastase du cerveau (HIBIER), qui reconnu comme alvéolaire par Von POSSELT lui même montra "à côté des lésions micro-alvéolaires typiques, l'existence de vésicules de la grosseur d'une cerise, voire d'une prune, pleines de liquides et fertiles".

On peut s'étonner dit DEVE que ces transitions étant possibles, elles ne soient pas plus fréquentes : l'E.A. constitue "une déviation évolutive" du parasite qui donne lieu à un "bourgeoisement exogène" progressif, s'effectuant "de proche en proche" et "de façon systématique"

Nous nous garderons bien d'affirmer ou de nier la possibilité d'une pareille transformation du germe causal. Sous quelles influences se produit-elle ? ; quel en est le mécanisme interne ? La réponse semble devoir être fournie par l'expérimentation.

Retenons qu'à l'heure actuelle presque tous les auteurs se rallient à la théorie uniciste.

CHAPITRE - IV

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET TRAITEMENT DE L'E.A.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se pose essentiellement avec

1°) - Le Cancer secondaire du foie :

C'est le cas le plus fréquent, c'est aussi le diagnostic différentiel le plus difficile.

On insiste sur la valeur de la conservation de l'état général et de l'appétit, sur la lenteur de l'évolution, dans la maladie alvéolaire du foie.

D'autre part, le cancer secondaire du foie est le plus fréquent de toutes les métastases cancéreuses, si bien qu'on retrouve presque toujours l'épithélioma primitif qui en est la cause (le plus souvent cancer digestif, mais parfois cancer génital ou mammaire...etc.

De toutes façons, le doute sera levé par la biopsie.

2°) - Le kyste hydatique commun :

Mais en cas d'E.A., on n'observe :

- ni le frémissement hydatique,
- ni le signe du flot transthoracique,
- ni les éruptions urticariennes.

Nous ne reviendrons pas ici sur l'examen anatomo-pathologique qui permet de distinguer à coup sûr les 2 Echinococcoses.

3°) - Le foie syphilitique (notamment au cours de la 2^e tertiaire)

Il existe des signes de syphilis (humoraux), le foie est

dur, de surface inégale, creusé de multiples sillons : c'est le foie "ficelé"

4°) - La Lithiase du cholédoque

Le diagnostic se fonde sur :

- les antécédents lithiasiques,
- la rétention incomplète,
- les variations de l'ictère
- les poussées fébriles,
- les renseignements radiologiques.

5°) - Le Cancer du Pancréas ou des Voies Biliaires

On retiendra surtout dans ce cas, l'atteinte rapide de l'état général.

6°) - La Cirrhose hypertrophique de HANOT-GILBERT

Ici, on retrouve des antécédents alcooliques, en outre les réactions de CASONI et de WEINBERG sont naturellement négatives, enfin l'ictère lorsqu'il existe, n'est jamais très marqué.

7°) - L'abcès du foie (abcès amibien)

On se fondera pour porter ce diagnostic sur :

- les antécédents coloniaux,
- la fièvre qui est élevée en général,
- l'hyperleucocytose,
- la présence éventuelle d'amibes ou de kystes dans les selles,
- la ponction enfin objectivera la collection purulente.

TRAITEMENT DE L'E.A.

L'E.A. est une maladie toujours mortelle, mais dans des délais extrêmement variables comme nous l'avons montré.

Lorsque le diagnostic d'E.A. est posé, le praticien doit immédiatement orienter le malade vers la chirurgie ou la radiothérapie sans perdre un temps précieux à essayer une thérapeutique anti-parasitaire, constamment inefficace.

I Traitement médical

Tant qu'un produit spécifique n'aura pas été découvert, le traitement médical ne doit pas être entrepris avec l'espoir de retarder la destruction du parenchyme hépatique ; il répondra à un double but :

- permettre une intervention dans les meilleures conditions.
- suppléer la défaillance des fonctions hépatiques.

On prescrira donc un traitement hépato-protecteur associé à une vitaminothérapie intensivée et l'on utilisera essentiellement :

- les extraits hépatiques buvables et injectables,
- la méthionine et la choline,
- les vitamines du groupe B (B 12 en particulier) la vitamine C... etc.

Le régime sera si possible hyperprotidique et hyperglucidique et pauvre en corps gras. Le traitement médical sera poursuivi après la cure chirurgicale retardant l'apparition de la cachexie et des hémorragies qui annoncent la mort.

II La radiothérapie

Il est difficile de connaître exactement l'amélioration qu'elle peut donner : en effet le traitement par les rayons est souvent entrepris trop tard, à la place d'une cure chirurgicale rendue impossible par une trop grande extension de la tumeur, ou bien au contraire, la radiothérapie n'est utilisée qu'après intervention chirurgicale.

HOHLFELDER traita un malade par les seuls rayons X, il obtint une rémission de 4 ans . F. DEVE soumit un autre malade à 5 séances de radiothérapie, il constata chez lui une amélioration mais ne put juger plus avant de l'effet du traitement, le malade n'étant pas revenu consulter.

GERULEWICZ appliqua 2 méthodes dans l'administration des rayons :

soit forte dose en une seule séance, le malade ainsi traité mourut au bout de 2 ans,

soit forte dose en plusieurs séances, le malade paraissait bien 4 ans après le traitement.

HILLEMAND-GILBRIN-TOULET obtinrent une rémission de 26 ans et la fonte d'une métastase paracolique chez un malade qu'ils sou-
mirent à 3 cures de radiothérapie profonde, la première comprenant 25 séances l'application, la seconde 20 séances, la dernière ne fut entreprise qu'après l'intervention chirurgicale, précédant de peu la mort du malade.

La radiothérapie peut donc être considérée comme un élément important dans le traitement de l'E.A., mais elle ne doit pas prendre le pas sur l'intervention chirurgicale lorsque celle-ci est possible, par contre elle prend toute sa valeur lorsque le chirurgien ne peut opérer.

III Traitement chirurgical

La vraie thérapeutique de l'E.A. est chirurgicale, malheu-

reusement, le diagnostic est posé en général trop tard et l'intervention toujours délicate devient de ce fait impossible.

Nous avons vu en étudiant les caractères anatomo-pathologiques de la tumeur alvéolaire du foie qu'elle était infiltrante et qu'il n'existait pas en outre de limites nettes entre le tissu parasité et le parenchyme sain.

L'absence de plan de clivage explique pourquoi l'ablation de la tumeur est toujours difficile, cependant en cas de diagnostic précoce l'extirpation en bloc est possible sans prélèvement d'une trop grande surface de parenchyme sain : les suites opératoires n'auront pas la gravité qu'elles présentent en cas d'Hépatectomie partielle, l'extension de la tumeur sera ralentie.

Si l'on attend davantage, c'est à l'hépatectomie partielle qu'il faudra se résoudre or on connaît toute la gravité que revêt ce genre d'intervention (danger de fistules biliaires persistantes entraînant rapidement la mort).

A un degré de plus, il ne sera plus question pour le chirurgien d'extirper la tumeur, il devra se contenter, en raison des adhérences développées entre la tumeur et le pédicule hépatique, de pratiquer un curetage de la partie tumorale, de la marsupialiser ou bien de fixer un drain à la peau.

A ce stade, la chirurgie est presque impuissante car le malade meurt en général des suites opératoires (une fièvre s'allumant quelques jours après l'intervention annonce l'issue fatale à brève échéance) et l'on n'est guère en droit d'espérer une évacuation prolongée des tissus parasités par la fistule.

En conclusion la cure chirurgicale n'est valable que si elle est entreprise sur une tumeur à son début, alors elle autorise l'espoir d'une longue survie en association avec un traitement hépato-protecteur qui en prolongera les effets. La radiothérapie sera utilisée si l'intervention est impossible à pratiquer, ou en cas de récurrences post opératoires.

C O N C L U S I O N S

C O N C L U S I O N S

DE cette étude nous retiendrons les points suivants comme conclusion:

- 1°)- L'Echinococcose alvéolaire est une maladie rare mais non exceptionnelle en France puisque 31 cas authentiques sont actuellement connus.
 - 2°) - La répartition géographique de cette maladie est tout à fait caractéristique . Il semble bien que les foyers Russes et Bavaro-Tyroliens primitifs aient fait tache d'huile, envahissant la Suisse d'abord puis la France où la maladie s'est localisée à la Franche-Comté et au Jura presque exclusivement.
 - 3°) - Simulant un grand nombre d'affections du type digestif, l'E.A. est d'un diagnostic toujours difficile à poser, d'autant plus que les examens complémentaires y aident fort peu. C'est donc sur l'examen clinique qu'il faut compter avant tout : comme meilleurs symptômes on retiendra : l'ictère, l'hépto-mégalie douloureuse associée à la splénomégalie apparaissant chez un malade apyrétique dont l'état général est très bien conservé.
- Si la clinique ne permet pas toujours de poser un diagnostic de certitude, elle conduit rapidement à la laparotomie exploratrice suivie de biopsie qui elle affirme l'atteinte parasitaire du foie.
- 4°) - Dans l'état actuel de la thérapeutique, seul le traitement chirurgical est efficace, mais l'exérèse de la tumeur toujours déli-

cate à effectuer, peut devenir impossible à pratiquer si l'affection n'est pas reconnue à son début : un diagnostic précoce s'impose donc.

5°) - L'origine du parasite en cause demande à être précisée.

Si, de nos jours, la théorie de la spécificité parasitaire défendue par Von POSSELT est très ébranlée, il n'en reste pas moins vrai que la conception uniciste de F. DEVE selon laquelle le parasite originel est issu du taenia échinocoque commun, n'a pas encore reçu de confirmation expérimentale.

Vu : Le Président de Thèse

Professeur MOLLARET

Vu : Le Doyen de la Faculté
de Médecine de Paris

Professeur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

- ADAM : Thèse de Wurzburg 1923 : Traitement de l'E.A. par la radiothérapie.
- BAGUET P : Thèse vétérinaire 1937 : l'Echinococcose, son importance en inspection des viandes, sa prophylaxie.
- BIBER : Uber Einur Metastassierenden Echinococcus Multilocularis (Cebtralbb-F- All-U- Pathol. Anat. Januar 1911 - XXLX : 48I -480)
- BIRCHER : Inaugural Dissertation - Bâles 1945 - Ein Betrag zur Kenntitris des Echinococcerr Kraukheit.
- BRUNET : Travail sur le traitement de l'E.A. du foie - Münch. Medis. Wochensch 1891 - N° 29.
- BRUNS : Resection du foie pour E. multiloculaire Betrag Zur Klin Chir. 1896 Bd 17 p. 201
- CAMELIN -BENAZET-MIERAL-VIGNE : E.A. du foie avec mise en évidence du parasite à la biopsie peropératoire (C.R. de la Soc. Med. des Hop. de Paris. 23/6/1954)
- CARRIERE et ROUSSEAU : Tumeur à échinocoque multiloculaire du foie Pariw 1867. P. 446.
- CHATON M : Complications chirurgicales de l'E.A. multiloculaire du foie, à propos d'une observation de la forme térébrante (Mem. Acad. Chirurgicale, 14.4.1937)
- CLERC : Zur Kenntiris der Echinococcus multilocularis (Cor.BL.Fe. Schw.Zerste Basel 1912 XIII p 1209 - 1222)
- CORLETTE : Hydatid infestation of bone multilocular Hydatid disease and ordinary kystes (med. J. Australia - Sydney - 1920 I 73 -84)
- DARDEL : Sur la répartition des 2 formes de l'Echinocoque en Suisse (Revue médicale de la Suisse Romande -Mai 1925 P. 352 - 359)
- DAUJAT : Echinococcose alvéolaire principalement du foie, étude critique à propos d'un cas français (Thèse de Lyon 1912)
- DEMATTEISS : Contribution à l'étude des kystes multiloculaire du foie (Thèse Genève 1899)
- DESOIL P : Présentation d'un cas d'échinococcose alvéolaire du foie observée chez l'homme dans le nord de la France (C.R. Soc. de Biologie XCI 7 juillet 1924 P. 750.)
- Enquête étiologique sur l'apparition de l'E.A. en Artois -Echo médical du Nord N° 40-4-II)

- Considérations sur l'E.A. du foie en France à propos d'un nouveau cas observé dans le Pas de Calais (Annales de parasitologie humaine et comparée . T LII N° 2 Avril 1925)

DEVE F. : La liste complète de tous les travaux de l'auteur concernant l'Echinococcose se trouve dans l'"Echinococcose primitive" de F. DEVE (Masson 1949)

DEVILLE - DUVAL - VINCENT et DEVE : Un cas d'E.A. (bavaro-tyrolienne) du foie (CR de la Soc. de Biol. séance du 18 avril 1931)

DEW H : Premier cas australien de l'E.A. (The Australian and New-Zeland journal of Surgay September 1931)

E DELMANN : Multilocular Echinococcus of the liver (Porc.N.W. Casth 1921 p. 185.)

FEREOL : Hydatides infiltrées dans le foie et les poumons (Soc. médicale des Hop. de Paris 1867)

FIESSINGER N. BERGERET . DUPUY : Apropos d'un nouveau cas d'E.A. (Bulletin et mémoire de la Soc. Médicale des Hop. de Paris 23.10.1936)

FRIEDREICH : Archives générales de la Médecine (Avril-Mai 1866)

DE GAUGARD D'ALLAINES - HILLEMAND et DELARUE : Sur un cas parisien d'Echinococcose Alvéolaire (communication de l'Acad. de Chirurgie, séance du 21 Octobre 1942)

GERULEWCICZ.E. Inaugural dissertation -(Zurich 1945)

GRIGOUROFF Ed. AGRON : Un cas bourgignon d'E.A. (Acad. Chir. séance du 25 juin 1938)

HENSCHEN et BIRCHER : Zur Epidemiologie et Pathologie und Chirurgie des E.A. 1945 (Bull der Schweiz - Akad der Med. Wossenschaften) Volume I Fascicule 4

JAHN M.L. : E.A. developmental type effect on tissue réaction (sept 1926 - Anal. Pathologi)

JENCKEL - Ucher d'E. Multiloc. und. ver. zur Echinoc; Hydatidesus (Path. An. Arts. Jeh. Orth. Z. Prof. Jubil. Berlin. 1903. P 497)
- Betrag zur pathologie und alvéolar échinococcus (Leipzig 1907)

KLAGES.F. : Virchow's Archiv Tome 278 , 24 juillet 1930 page 125.

LOEPER et GARCIN : 6ème cas français et probablement artésien d'E.A. du foie (Bul et Mem de la Société Madicale des Hop. de Paris. T. LI N° 26 Juillet 1927)

MALLET.G. : Rapport de la communication à la société de chirurgie de Lyon le 22/6/44 d'un cas d'E.A. du foie par J. MENEULT.

MARCHAND et ADAM : Kyste hydatique alvéolaire et tuberculose du foie chez un idiot sourd et muet tuberculeux (Bulletin de la Société Anatomique de Paris. Juil. 1910 P. 752)

MARTIN et TISSERAND :

- Le 4ème cas français authentique d'échinococcose alvéolaire du foie chez l'homme (Journal de médecine de Lyon 20 juillet 1922)
- 4 cas nouveaux d'E.A. en France (Bull. et Mem. de la Société nationale de Chirurgie - 1932)
- 2 nouveaux cas français d'E.A. du foie (Lyon Médical 1933)

MELNIKOW - RASWEDENKOW : Recherches sur l'E.A. chez l'homme (congrès russe - 1899)

MOLLARD et FAVRE :

- Echinococcose alvéolaire (Lyon médical 1911, volume II N° 48 page 174)
- Echinococcose alvéolaire (Société médicale des hopitaux de Lyon 14 novembre 1911)

NAPALKOFF : Revue de chirurgie 1922 N° 6 P. 524 (Klinik Medizin 1932 N° 23. 24 p 1014)

POSSELT : Bibliographie complète dans Allgemeine Pathologie und Pathologische Anatomie der Alveolar echinokokken Geschwulst der Leber des Menschen und der Tiere. t.14 , 4ème partie pages 446.553.1931.

REINIGER : Thèse de 1890 sur 2 cas d'E.A.

ROCHET et GUILLET : Un cas lyonnais d'echinococcose alvéolaire du foie (Lyon médical 1939)

TISSERAND et LEDOUX :

- L'E.A. en Franche-Comté dans "Synthèse" d'octobre 1936
- Etude clinique de l'E.A. du foie chez l'homme - Revue médicale de F. Comté - Juillet -Août 1937)

VIRCHOW : Die multiloe exular - Echinokokkenge schwulst der Leber (Verth. Physik Med. Ges. Wurzburg. Sitzg 10. März 12 Mai 1885
WIRCHOW'S Archiv.

WILMOTH : Rapport de l'Acad. de Chirurgie du 15.6.1938 : sur un cas d'E.A. observé par GRIGOUROFF et AGRON.

